



JUVENİL NASOFARENGEAL ANJİOFİBROM İLE İLGİLİ DÖRT YILLIK SONUÇLARIMIZ

Arif ŞANLI¹, Mehmet EKEN¹, Ozan SEZEN¹, Şeref ÜNVER¹

Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kulak Burun Boğaz Kliniğinde Aralık 1996-Ağustos 2000 tarihleri arasında 6 vakaya juvenil nasofarengeal anjiofibrom (JNA) tanısı konmuş ve cerrahi tedavi uygulanmıştır. Cerrahi prosedür olarak 2 hastaya transpalatal yaklaşım, 2 hastaya transpalatal-lateral rinotomi prosedürü, 1 hastaya da sadece lateral rinotomi prosedürü uygulandı. İntrakranial yayılımı olan hastaya subtemporal-preaurikuler fossa yaklaşımıyla transmaksiller yaklaşım kombine olarak kullanıldı. İki vaka nüks nedeniyle ikinci kez opere edildi. İntrakranial yayılımı olan hastada postoperatif fasial paralizi gelişti. İki vakaya antiandrojen tedavi uygulandı, ancak istenilen sonuç alınmadı. İntrakranial yayılımı olan hastaya preoperatif embolizasyon uygulanmasına rağmen fazla miktarda kanama görüldü. Sonuçlarımızı literatürle karşılaştığımızda anlamlı bir farklılık saptanmamıştır. Gelişen tıbbi tedavi yöntemleri sayesinde JNA ile mücadelede daha başarılı sonuçlar alınacağı kanısındayız.

Anahtar kelimeler: Juvenil, nazofarengeal, anjiyofibrom, lateral rinotomi

THE RESULTS OF JUVENILE NASOPHARYNGEAL ANGIOFIBROMA IN FOUR YEARS

Between December 1996-August 2000, six cases of juvenile nasopharyngeal angiofibroma determined and underwent to surgery at Kartal Training and Research Hospital in the department of Ear Nose Throat and Head and Neck Surgery. The surgery procedures were; transpalatal approach to two patients, transpalatal and lateral rhinotomy combined approach to two patients and only lateral rhinotomy approach to one patient. Subtemporal-preauricular fossa approach combined with transmaxillar approach applied to the patient who had intracranial spreading. Two cases operated twice for the recurrences. The patient who had intracranial spreading had fasial paralysis at the end of the operation. Antiandrogen management applied to two patients but we had no result. Although preoperative embolization applied to the patient who had intracranial spreading bled too much. When we compare the results of this study with the literature, there is not expressive difference between them. We believe in that science will get successful results towards JNA in future.

Keywords: Juvenile, nasopharyngeal, angiofibroma, lateral rhinotomy

Juvenil nasofarengeal anjiofibrom (JNA), genç erkeklerde görülen nazofarenksin benign bir tümörüdür. Tüm baş-boyun tümörlerinin %0.05'den daha az bir kısmını oluşturur. Benign bir tümör olmasına karşın, hızlı bir şekilde büyüyerek önemli ölçüde yapısal ve fonksiyonel hasara yol açar. Özellikle adolesan çağda epistaksis, burun tıkanıklığı ve işitme azlığı şikayetiyle başvuran her erkek hastada akla getirilmelidir. JNA ayırıcı tanıda düşünüldüğünde yapılacak dikkatli bir rinoskopik muayene ile tümör saptanabilir. Günümüzde gelişen radyolojik tanı yöntemleri sayesinde tanı koymak daha da kolaylaşmıştır. JNA'nın tedavisinde seçilen yöntem primer cerrahi eksizyondur. Cerrahi tedavide değişik yaklaşımlar tanımlanmıştır. Bunlar arasında transoral, transpalatal, transhyoid, transmandibuler, fasial degloving ve lateral rinotomi başlıcalarıdır.

Lateral rinotominin, diğer tekniklere göre birçok avantajları mevcuttur. Bu yüzden 1940'lı yıllardan bu yana daha çok tercih edilen bir yöntem olmuştur. 1973 yılında lateral rinotomi ve varyasyonları JNA cerrahisinde başarılı bir şekilde kullanıldı. 1979 yılında Jafek, 1983'te Standfer ve 1986 yılında Bremer, lateral rinotomi yaklaşımını kendi serilerinde kullanmışlar ve elde ettikleri sonuçların oldukça başarılı olduğunu belirtmişlerdir.

Çalışmamızda, Aralık 1996-Ağustos 2000 tarihleri arasında kliniğimizde tanı konan ve cerrahi teknik olarak başlıca

lateral rinotomiyle, transpalatal yaklaşımın kullanıldığı 6 JNA'lı vaka sunulmuş, bu vesileyle cerrahi sonuç ve komplikasyonlarımız değerlendirilmiştir.

GEREÇ VE YÖNTEM

Çalışmamızda Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kulak Burun Boğaz Kliniği'nde Aralık 1996-Ağustos 2000 tarihleri arasında tanı konup cerrahi olarak tedavi edilen 6 JNA olgusu dosya kayıtları incelenerek retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Burun kanaması ve burun tıkanıklığı şikayetleriyle kliniğimize başvuran, yaşları 14-23 arasında değişen erkek hastaların anamnezi alındı. Daha sonra rutin K.B.B. muayenesi yapıldı. Anterior ve posterior rinoskopik muayenede anjiofibrom düşündüren kitlenin saptandığı hastalar radyolojik olarak değerlendirildi.

Nasofarenks ve paranasal sinüsleri içine alan BT ve MRI yaptırıldı. Tümöral kitlenin boyutları ve sınırları belirlendi. Beş vakada tümör ekstrakranial iken (perikranial) bir vakada intrakranial yayılım vardı. Geniş ekstrakranial yayılımı olan bir vakayla, intrakranial yayılımı olan vakaya ameliyattan önce antiandrojen tedavi uygulandı. İntrakranial yayılımı olan tek hastaya preoperatif anjiyografi ve embolizasyon uygulandı. Ameliyattan önce replasman için yeterli miktarda kan temin edildi. Tümöral kitlenin total eksizyonu planlanarak tüm vakalar genel anestezi altında ameliyata hazırlandı.

Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi KBB Kliniği



İki vakaya transpalatal yaklaşım, iki vakaya lateral rinotomiyle birlikte transpalatal yaklaşım kombine olarak, bir vakaya sadece lateral rinotomi prosedürü uygulandı. İntrakranial yayılımı olan vaka nöroşirurji ile birlikte ameliyata alınarak subtemporal-preaurikuler fossa yaklaşımı, transmaksiller yaklaşımla kombine edilerek uygulandı. Ameliyat spesmeni histopatolojik olarak değerlendirilen 6 vakada da JNA öntanısı doğrulandı. Lateral rinotomi insizyonu kullanılan hastalarda cilt 4/0 prolenle sütüre edildi. Anterior ve posterior tampon kondu. Transpalatal yaklaşım kullanılanlarda mukoperiostal flep üzerine bohça yerleştirildi. Tamponlar postop üçüncü günde çıkartıldı. Sütürler postop yedinci günde alındı. Tüm olgularda ameliyat sonrası bir hafta süreyle profilaktik antibiyotik kullanıldı.

Hastaların postop hastanede yatış süresi ortalama 13.5 gün olarak saptandı. Taburcu edilen hastalar ilk ay on günde bir; üç ay ayda bir ve daha sonra altı ayda bir kontrole çağrıldı. Kontrollerde olgular rutin muayene ve şüpheli durumlarda BT veya MRI ile değerlendirildi.

BULGULAR VE TARTIŞMA

Juvenil nasofarengeal anjiofibrom (JNA) erkeklerde genellikle adölesan çağda görülen ve etyolojisinde hormonların sorumlu tutulduğu benign bir tümördür. Adölesan çağdaki erkeklerde maksimum seviyesine çıkan androjenlerin tümöral gelişimi başlattığı ileri sürülmektedir¹. 1993 yılında tümör dokusunda yapılan bir çalışmada progesteron ve östradiolun bütün vakalarda pozitif olduğu ancak dihidrotestesteronun %60 vakada, testesteronun ise %40 vakada pozitif olduğu saptanmıştır². Mayo kliniğinin 150 kişilik hasta serisinde, yaş dağılımı 7-29 arasında değişiyordu ve yaş ortalaması 15 idi³. Bizim çalışmamızda yaşlar 14-23 arasında değişiyordu ve ortalama yaş 16 idi. Daha fazla adölesan çağda görülmesine rağmen, literatürde çocukluk çağında veya ileri yaşlarda da tespit edilmiş JNA vakaları bildirilmiştir⁴.

Bremer tarafından 1986 yılında yapılan bir çalışmada, doktora en sık başvuru şikayetinin burun kanaması (%90) olduğu saptanmıştır⁵. Bizim serimizde bu oran %83 idi. Hastanın doktora gitmesine yol açan diğer semptomlar burun tıkanıklığı, işitme azlığı ve baş ağrısı olarak saptanmıştır⁴. Çalışmamızda 6 hastanın tamamında rinoskopik muayene ile tümöral kitle rahatça görülmekteydi. Beş vakamızda (%83) septumda itilme mevcuttu. Bir vakada (%17) yumuşak damakta ağız içine doğru itilme, fasyal asimetri ve tek taraflı seröz otitis media saptandı. Sessions'un 1981 yılında 30 JNA'lı hasta üzerinde yaptığı çalışmada elde ettiği muayene bulgularıyla, kendi muayene bulgularımızı karşılaştırdığımızda anlamlı bir fark görülmemiştir⁶.

Radyolojik tanı metodu olarak bilgisayarlı tomografi ve magnetik rezonans görüntüleme yöntemi dışında anjiyografi sadece bir hastaya uygulanmıştır. Vakalarımızın hiçbirinde biopsiye ihtiyaç duyulmamıştır. Sessions'un 1981 yılında oluşturmuş olduğu 30 vakalık JNA serisinde 1 vaka (%3) stage 1, 16 vaka (%53) stage 2A, 6 vaka (%20) stage 2B, 4 vaka (%13) stage 2C ve 3 vaka (%10) stage 3 olarak bildirilmiştir⁶. Biz de çalışmamızda Sessions'un bilgisayarlı tomografi bulgularına dayanan evreleme sistemini kullandık. Buna göre 4 vakamız (%66) stage 2A, 1 vakamız (%17) stage 2B ve 1 vakamız da (%17) stage 3 olarak değerlendirildi.

Embolizasyon, JNA gibi vaskularize olmuş tümörlerin cerrahi rezeksiyonunu hızlandıran ve kan kaybını azaltan bir tekniktir⁷. Roberson, 1972 yılında preoperatif tümör vaskularizasyonunu azaltmak amacıyla intraarteriel embolizasyonu uygulamış ve sonucun memnuniyet verici olduğunu bildirmiştir¹. Biller 1978 yılında, embolizasyonu sadece internal ve eksternal karotid arterden direkt olarak kanlanan geniş tümörlerde veya intrakranial yayılımı olup rezektabl olan tümörlerde kullanmış ve sonucun başarılı olduğunu bildirmiştir⁸. Waldman ise 1981 yılında yapmış olduğu çalışmada, embolizasyonu rutin olarak kullanmış ve preoperatif embolizasyon uygulanan gruptaki kanama miktarının daha az olduğunu ileri sürmüştür⁹. Mc Combe, 1990 yılında farklı bir görüş ortaya atarak preoperatif embolizasyonun rekürrenslerin başlıca nedeni olduğunu iddia etmiştir. Mc Combe, embolizasyonun tümörü küçülterek yayılımların gözden kaçmasına neden olduğunu, buna bağlı rezidüel tümör insidansının arttığını ileri sürmüştür^{10,11}. Bizim kendi serimizde intrakranial yayılımı olan bir vakaya üç gün önce preoperatif intraarteriel embolizasyon uygulandı. Postembolize hastanın anjiyografisinde tümör dokusunun kanlanmasında azalma olduğu saptandı.

İnternal karotid arterden beslenmesi olan tümörlerin intraarteriel embolizasyonu sırasında anastomozlar nedeniyle nörolojik kaza riski vardır. Bu riski ortadan kaldırmak amacıyla intratümöral embolizasyon tekniği geliştirilmiştir⁴. Bu direkt intratümöral embolizasyon tekniğinin vaskularizasyon ve tümör nekrozuna sebep olarak, tümörün perioperatif daha rahat görülür hale gelmesini sağladığı ileri sürülmüştür⁷. Tranbahuy ve arkadaşları 1994 yılında Lariboisiere Hastanesi'nde, internal karotid arterden direkt beslenmesi olan JNA'lı 4 hastaya intratümöral embolizasyon uyguladıklarını ve embolizasyon sonrası herhangi bir nörolojik defisit gelişmediğini bildirmişler; sonuç olarak bu tekniğin geniş ekstrakranial tümörlerde, derin sinüs invazyonu olan tümörlerde ve rekürrens görülen tümörlerde önemli olabileceğini ileri sürmüşlerdir⁴. Pierot ve arkadaşları, 1994 yılında intratümöral embolizasyonla ilgili yaptıkları çalışmada, bu teknikte tümör volümünün en az %90 kadarının devaskularize olduğunu ileri sürmüşlerdir⁹.



JNA'lı hastalarda tercih edilen tedavi yöntemi primer cerrahi eksizyondur. Kullanılacak yaklaşım, preoperatif elde edilecek bulgulara ve cerrahın tecrübesine göre seçilmelidir^{3,4}. Tümöre daha hızlı yaklaşım imkanı ayrıca daha geniş bir görüş açısı sağladığı için lateral rinotomi yaklaşımı tercih edilmektedir³. 1986 yılında Mayo Kliniğinde Bremer tarafından yapılan çalışmada, 1972-1983 yılları arasında oluşturulan 30 JNA'lı hastaya uygulanan cerrahi prosedür değerlendirilmiştir. Bu çalışmaya göre 29 hastaya lateral rinotomi, 1 hastaya ise transpalatal girişim uygulanmıştır⁵. Kendi çalışma grubumuzdaki 2 hastaya transpalatal yaklaşımla lateral rinotomi kombine olarak, 2 hastaya sadece transpalatal yaklaşım ve 1 hastaya da sadece lateral rinotomi prosedürü uygulanmıştır. İntrakranial yayılımı olan tek vakamıza nöroşirürji ile birlikte müdahale edilmiş; bu hastada subtemporal-preauricular fossa yaklaşımıyla transmaksiller yaklaşım kombine olarak kullanılmıştır.

Literatürde atipik yerleşimli JNA'lar bildirilmiştir. Muhammed ve arkadaşlarının 1994 yılında yayınladıkları 12 vakalık serideki iki vakada (%17), tümörün nasal septumdan kaynaklandığı bildirilmiştir¹². Bizim toplam 5 vakamızda (%83) operasyon anında yapılan değerlendirmede tümörün nasofarenks arka üst duvarından kaynaklandığı belirlenmiştir. Bir hastada (%17) ise tümörün orta konka arasında, lateral nasal duvardan kaynaklandığı tespit edilmiştir.

Mayo Kliniğinde 1986 yılında 30 JNA'lı hasta üzerinde uygulanan cerrahi prosedürlerin sonuçları değerlendirildiğinde, serideki toplam rekürrens oranı (%17), ekstrakranial tümör bulunanlarda (%5), intrakranial tümör bulunan hastalarda ise (%50) olarak bildirilmiştir⁵. Bizim çalışmamızda 6 JNA'lı hastanın ikisinde nüks saptanarak ikinci kez opere edilmiştir. Operasyonda eski insizyon yerleri kullanılarak tümör rezeke edilmiştir. Nüks saptanan vakalarımızda ekstrakranial tümör mevcuttu. Serimizdeki toplam rekürrens oranı %33, ekstrakranial tümör bulunanlarda ise %40'tır. İntrakranial yayılımı olan tek hastamızda nüks saptanmazken komplikasyon olarak fasial paralizi gelişmiştir. Kendi kliniğimizde rekürrens oranlarının farklı çıkması vaka sayımızın az olmasından kaynaklanmaktadır.

Literatürde az da olsa radyoterapi, kryoterapi, skleroterapi ve elektrokoagülasyonun primer cerrahiye alternatif olarak kullanıldığı bildirilmiştir¹³. Alternatif tedaviye ilave olarak hormon tedavisi de denenmiş ancak başarısı sınırlı kalmıştır. Hormon tedavisinin devamı ve başarı oranının artırılması için çalışmalara devam edilmesi gerektiği vurgulanmıştır¹⁴. Briant ve arkadaşları primer radyasyon tedavisine karşı çıkarak, bu tedavinin genç hastalarda atrofik rinit, osteomyelit, yüzdeki büyüme merkezlerinde gelişmenin durması ve neoplazi gibi birtakım potansiyel etkilere sahip olduğunu ileri sürmüşlerdir^{4,15}. Buna karşın Wiatrak, intrakranial yayılımı olan seçilmiş bazı vakalarda primer olarak radyoterapinin uygulanabileceğini, üç hastada primer

radyoterapi uygulandıktan sonra semptomlarda düzelmeler saptandığını ancak radyoterapiye bağlı ciddi bir yan etki görülmediğini ileri sürmüştür¹⁶. Bremer'e göre hormon tedavisinin veya radyoterapinin tümörü kontrol etme açısından hiçbir önemi yoktur⁵. Biz çalışma grubumuzdaki hiçbir vakaya primer veya destekleyici tedavi olarak radyoterapiyi kullanmadık. Biri geniş ekstrakranial, diğeri intrakranial tümörü olan iki vakamıza üç hafta süreyle antiandrojen tedavi uyguladık. Ancak çekilen kontrol BT'de tümör dokusunda kayda değer bir değişime gözlenmedi.

Sonuç olarak; burun kanaması, tıkanma, baş ağrısı ve işitme azlığı şikayetlerden biriyle başvuran erkek hasta, özellikle adölesan çağda ise ayırıcı tanıda JNA da düşünülmelidir. Burun kanamasıyla başvuran erkek hastada, kanama özellikle posteriordan kaynaklanıyorsa yaş dikkate alınmaksızın dikkatli bir rinoskopik muayene yapılmalıdır. Rinoskopik muayene ile saptanan kitlenin JNA şüphesi mevcutsa biopsi denenmemelidir. Mutlaka biopsi yapılması gerekiyorsa, ameliyathane şartlarında ve yeterli miktarda kan tedarik edildikten sonra yapılmalıdır. Hasta ameliyata alınırken en az 5 ünite taze kan hazır bulundurulmalıdır. Planlanan cerrahi prosedüre gerekirse bir ikincisinin ilave edileceği düşünülerek hazırlıklı olunmalıdır. İntrakranial yayılımı olan hastalarda embolizasyon kanamayı azaltmak açısından faydalıdır. Anjiyografide internal karotid arterden direkt tümöral beslenme saptanmışsa ve yeterli imkanlar mevcutsa, intratümöral embolizasyon tercih edilmelidir. Tümör "stage"nin yüksek olması ve tümöral kitlenin parçalar halinde çıkartılması kanamayı artırmaktadır. Bu yüzden tümör, pedikülünden klemlenerek tek parça halinde total çıkarılmalıdır. Düşük bir ihtimalde olsa tümörün atipik orijinli olabileceği düşünülmeli, residiv kalmaması için gerekirse cerrahi sınırlar genişletilmelidir. Eğer lateral rinotomi insizyonu kullanılmışsa titiz bir kapatma yapılmalı, özellikle alar kartilaj iyi tespit edilmelidir. Tamponlar ameliyathane şartlarında ve genel anestezi altında boşaltılmalıdır. Travmatik fasial paralizinin, intrakranial yayılımı olan tümörlerde gelişebileceği unutulmamalı ve ameliyatta fasial sinir trasesi mümkün olduğunca korunmalıdır. Antiandrojen tedavinin daha detaylı incelenip seçilmiş vakalarda uygulanması gerektiği kanaatindeyiz.

KAYNAKLAR

1. Roberson GH, Biller H, Sessions DG, Ogura JH. Presurgical internal maxiller artery embolization in juvenile angiofibroma. Laryngoscope 1972; 82: 1524-1532.
2. Kumugami H. Sex hormones in juvenile nasopharyngeal angiofibroma tissue. Auris Nasus Larynx 1993; 20: 131-135.
3. George B, Casasco A, Deffrennes D, Houdart E. Intratumoral embolization of intracranial and extracranial tumors. Neurosurgery 1994; 35: 771-773.



4. Cummings BJ. Benign and malign neoplasms of the nasopharynx. In: Head Neck Surgery, 2nd ed. Chicago, Press Book Medical, 1992: 1355-1361.
5. Paperella MM, Shumrick DA, Gluckman JL. Benign tumors of the nasopharynx. In: Otolaryngology, 3rd ed. Philadelphia, WB Saunders Company, 1991: 2190-2197.
6. Sessions RB, Bryan RN, Naclerio RM, Alford BR. Radiographic staging of juvenile angiofibroma. Head Neck Surg 1981; 3: 279-283.
7. Lasjaunias P, Berenstein A. Functional anatomy of craniofacial arteries. In: Surgical neuroangiography Vol I. Newyork, Springer-Verlag, 1987: 242-247.
8. Biller HF. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma. Ann Otol Rhinol Laryngol 1978; 87: 630-632.
9. Waldman SR, Levine HL, Astor F, et al. Surgical experience with nasopharyngeal angiofibroma. Arch Otolaryngol 1981; 107: 677-682.
10. Cummings BJ. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma. Control rates and treatment costs. Head Neck Surg 1980; 3: 169-170.
11. Cummings BJ. Benign and malign neoplasms of the nasopharynx. In: Head Neck Surgery 2nd ed. Chicago, Press Book Medical, 1992: 1355-1361.
12. Mohamed AA. Angiofibroma of the nasal fossa. Apropos of 12 cases observed in Mali. Med Trop 1994; 54: 247-248.
13. Nagai MA, Butugan O, Logullo A, Brentani MM. Expression of growth factors, proto-oncogenes and p 53 in nasopharyngeal angiofibromas. Laryngoscope 1996; 106:190-195.
14. Neel HB, Whicker JH, Devine K, Weiland LH. Juvenile angiofibroma. Review of 120 cases. Am J Surg 1973; 126: 547-556.
15. Cummings BJ. The treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. The case for radiation therapy. J Laryngol Otol Suppl 1983; 8: 101-102.
16. Wiatrak BJ, Koopmann CF, Turrusi AT. Radiation therapy as an alternative to surgery in the management of intracranial juvenile nasopharyngeal angiofibroma. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1993; 28: 51-56.